

成人にみられた肝外門脈閉塞症の2例

岸 悦夫¹⁾ 早田卓郎¹⁾ 大池淑元²⁾
吉沢 要¹⁾ 田中栄司¹⁾ 袖山 健¹⁾
清沢研道¹⁾ 古田精市¹⁾

1) 信州大学医学部第2内科学教室

2) 国立松本病院内科

Two Adult Cases with Extrahepatic Portal Vein Obstruction

Etsuo KISHI¹⁾, Takurou HAYATA¹⁾, Yoshimoto OIKE²⁾
Kaname YOSHIZAWA¹⁾, Eiji TANAKA¹⁾, Takeshi SODEYAMA¹⁾
Kendo KIYOSAWA¹⁾ and Seiichi FURUTA¹⁾

1) *Department of Internal Medicine, Shinshu University School of Medicine*

2) *Internal Medicine, Matsumoto National Hospital*

Two adult cases with extrahepatic portal vein obstruction (EHO) are reported. The first case (a 30-year-old man) was admitted for further examination of esophageal varices. Portography did not demonstrate the portal trunk, but revealed an extreme, collateral circulation-like cavernomatous transformation (CVT). The intrahepatic portal vein showed no obvious narrowing or occlusion. The second case (a 39-year-old man) had a history of splenectomy at 12 years of age due to hypersplenism, esophagocarcinoma at 26 years of age due to esophageal varices and resection of the esophagus at 28 years of age due to recurrence of esophageal varices. He was admitted to our hospital for endoscopic injection sclerotherapy (EIS). Portography demonstrated collateral circulation of the portal vein but not the portal trunk, and showed no obvious narrowing or occlusion of the intrahepatic portal vein. Liver function tests and liver histology in both patients were almost normal. Thus they were diagnosed as having EHO. The first case underwent resection of the esophagus and splenectomy, and the second case received EIS on two occasions. *Shinshu Med. J.*, 40: 347-352, 1992

(Received for publication March 30, 1992)

Key words: extrahepatic portal vein obstruction, cavernomatous transformation, esophageal varices, adult case

肝外門脈閉塞症, 海綿状血管腫様変化, 食道静脈瘤, 成人例

I はじめに

肝外門脈閉塞症 (extrahepatic portal vein obstruction 以下 EHO) は門脈圧亢進症の原因疾患として肝硬変, 特発性門脈圧亢進症 (idiopathic portal hypertension 以下 IPH) に次ぐ頻度を示し¹⁾, 原因の明らかでない一次的 EHO と, 基礎疾患のある二次的

EHO とがある²⁾。またその年齢分布より小児期に発症するものと, 成人期に発症するものの2つに大別される。成人期に発症するものは病因も明確でなく, 比較的まれである。今回我々は, 成人の EHO とそれに伴う海綿状血管腫様変化 (cavernomatous transformation 以下 CVT) の2例を経験したので報告する。

II 症 例

症例 1

患 者：30歳，男性。

主 訴：食道静脈瘤精査。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：出生時に異常なく，臍静脈炎，腹部手術の既往なし。

現病歴：昭和61年1月胃検診にて食道静脈瘤を指摘され，2月14日近医を受診した。内視鏡にて肉眼的分類²⁾によるCw, F₂, Li, RC(-)の食道静脈瘤を認めため3月6日当科受診し，精査目的にて10月7日入院となった。経過中，吐血，タール便等，消化管出血を疑わせる症状はなかった。

入院時現症：身長165cm，体重74.5kg，体温36.3°C，血圧120/70mmHg，脈拍60/分，整，貧血，黄疸なし。胸部に異常所見なく，腹部では表在静脈の拡張なし。腹水なし。肝，脾，触知せず。くも状血管腫，手掌紅斑は認めなかったが，内痔核を認めた。

入院時検査所見では末梢血検査で，白血球3,400，血小板6.7万と減少し，肝機能検査では，インドシアニングリーン排泄試験(ICGR15分値)25.3%と上昇を認めるのみであった(表1)。

入院後施行した食道内視鏡検査では，門歯から35cmの部位より，2条の静脈瘤を認め，Cb, F₃, Li,

表 1 入院時検査所見(症例1)

血沈：1/2mm		化学：	
尿： n. p.		T. P.	6.4 g/dl
		Alb	4.1 g/dl
便： 潜血(-) 虫卵(-)		T-Bil	1.0 mg/dl
		Al-P	158 U/l
末梢血：		γ-GTP	9 U/l
RBC	485×10 ⁴ /mm ³	GOT	18 U/l
Hb	15.2 g/dl	GPT	5 U/l
Hct	44.0 %	ZTT	8.8 U
WBC	3,400 /mm ³	Ch-E	0.7 ΔpH
Plt	6.7×10 ⁴ /mm ³	T. Cho	176 mg/dl
		ICGR ₁₅	25.3 %
凝固：		血清：	
PT	12.9 sec	CRP	(-)
APTT	40.0 sec	HB _s Ag	(-)
Fib	170 mg/dl	HB _s Ab	(+)
FDP	<5 μg/ml	RA	(-)
HPT	71 %	ANA	(-)

RC(-)の所見であった。

腹部超音波検査(US)では，肝門部に細い門脈とその周囲のCVTを認めたが，肝表面は平滑で，肝内門脈枝は左右とも確認された。

腹部コンピューター断層写真(CT)では，肝門部矢印の部にCVTと思われる像と，脾腫が認められたが，肝萎縮は存在しなかった(図1)。

シンチグラムでは，脾腫が認められたが，肝萎縮，骨髄への集積増加を認めないことより，肝硬変は否定的であった(図2)。

血管造影では，肝動脈，肝静脈，下大静脈に異常なく，経動脈性門脈造影では，門脈は細い血管に置き換わり，肝門部ではCVTを形成していた。また，脾静脈瘤が存在した(図3)。

腹腔鏡下肝生検を行ったところ，肝は表面平滑，辺縁鋭であり，組織所見では門脈域の線維化が軽度認められるのみで，小葉構造は保たれ，IPHに見られる門脈域の血管増生，拡張，つぶれ像，小葉内異常走行は認められなかった。

以上より，厚生省の診断手引に従い²⁾，EHOと診断し，昭和62年1月16日食道離断術と脾摘出術を施行した。摘出脾の重量は350gで，組織所見は，洞皮内の増殖と洞周囲の線維化がみられ，うっ血脾の所見であっ

表 2 入院時検査所見(症例2)

血沈：5/15mm		化学：	
尿： n. p.		T. P.	7.5 g/dl
		Alb	4.3 g/dl
便： 潜血(-) 虫卵(-)		T-Bil	1.2 mg/dl
		Al-P	197 U/l
末梢血：		γ-GTP	9 U/l
RBC	459×10 ⁴ /mm ³	GOT	35 U/l
Hb	11.4 g/dl	GPT	26 U/l
Hct	35.8 %	ZTT	10.0 U
WBC	4,700 /mm ³	Ch-E	124 U/l
Plt	21.7×10 ⁴ /mm ³	LDH	239 U/l
		T. Cho	223 mg/dl
		ICGR ₁₅	17.4 %
凝固：		血清：	
PT	12.3 sec	CRP	(-)
APTT	28.1 sec	HB _s Ag	(-)
Fib	210 mg/dl	anti-HCV	>4.5
FDP	<5 μg/ml	RA	(-)
HPT	98 %	ANA	(-)

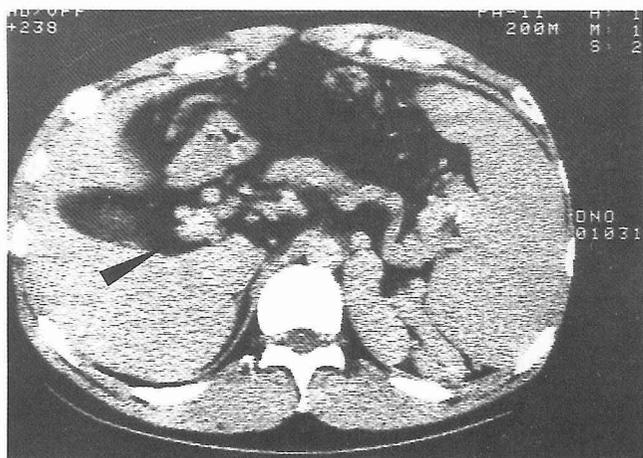


図1 腹部CTでは、肝門部矢印の部にCVTと思われる像と、脾腫が認められたが、肝萎縮は存在しなかった。

図2 シンチグラムでは、脾腫が認められたが、肝萎縮、骨髄への集積増加を認めないことより、肝硬変は否定的であった。

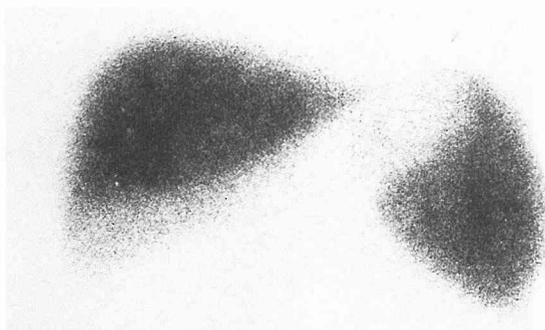
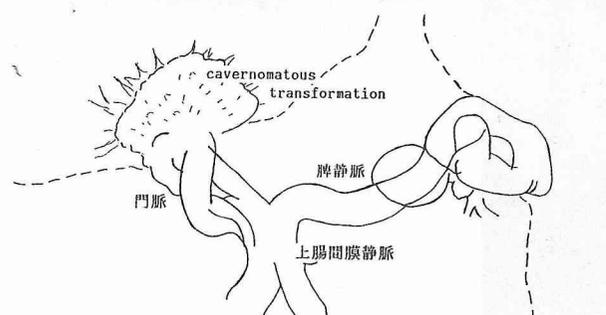


図3 血管造影では肝動脈、肝静脈、下大静脈に異常なく、経動脈性門脈造影では、門脈は細い血管に置き換わり、肝門部ではCVTを形成している。また脾静脈瘤が存在する。



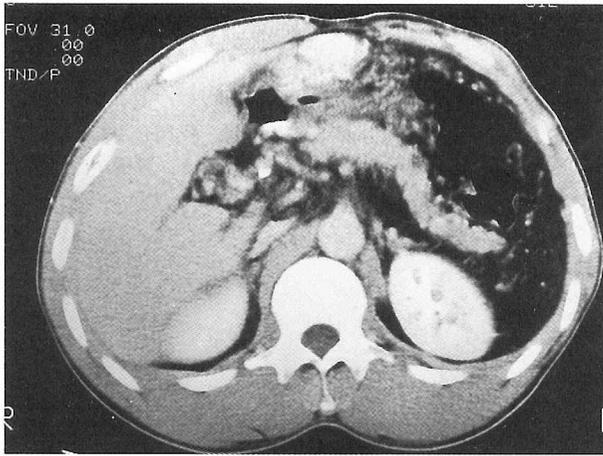


図4 腹部CTでは、門脈内に欠損を認め、肝門部門脈周囲にCVTを認めた。また、肝左葉、尾状葉の肥大なく、肝表面は平滑で、肝硬変の所見は認めなかった。

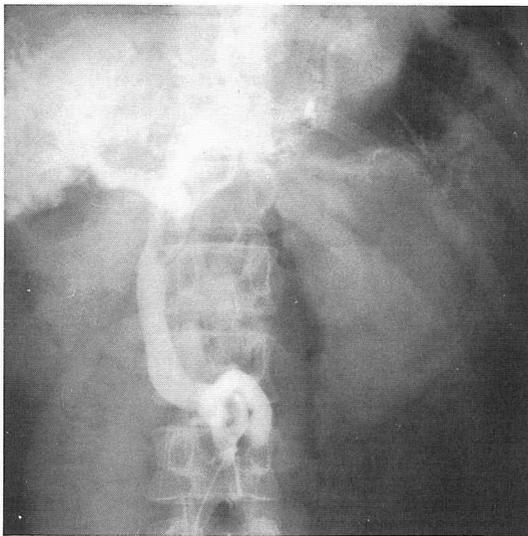


図5 術中門脈造影では、肝門部で門脈の狭窄を認めたが、内腔は平滑であった。

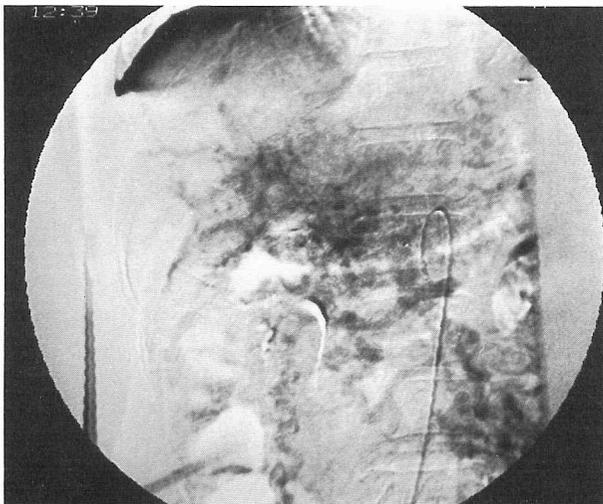


図6 血管造影では、門脈本幹は完全閉塞し、肝門部に向かって著明な側副血行路（CVT）の発達を認めた。

た。

症例 2

患者：39歳，男性。

主訴：食道静脈瘤硬化療法目的。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：出生時に異常なく，臍静脈炎の既往なし。
10歳時，虫垂切除術施行。

現病歴：3歳時より脾腫指摘されたが，自覚症状なく放置。12歳時に吐血あり近医にて脾摘出術施行した。昭和53年3月，胃検診にて食道から噴門部にかけて静脈瘤指摘され，10月27日に当院外科にて食道噴門切除術を施行した。昭和55年3月19日，食道静脈瘤の再発のため食道離断術施行した。術後経過良好であったが，平成2年4月上旬内視鏡的に食道静脈瘤の再発（Cb，F₂，L_s，RC（-），Lg（+））を認め，その後平成3年2月には（Cb，F₂，L_s，RC（+），Lg（+））と増悪したため，平成3年6月3日食道静脈瘤硬化療法（endoscopic injection sclerotherapy 以下EIS）目的にて当科入院した。

入院時現症：身長167cm，体重60.2kg，体温36.5°C，血圧112/62mmHg，脈拍60/分，整。貧血あるも黄疸なし。胸部に異常所見なく，腹部では表在静脈の拡張を認めたが，腹水なし。肝を正中で1横指触知したが，脾は触知せず，くも状血管腫，手掌紅斑は認めなかったが，内痔核を認めた。

入院時検査所見では，末梢血検査でHb 11.4g/dlと軽度の貧血を認め，肝機能検査ではICGR15分値17.4%と上昇を認めるのみであった（表2）。

上部内視鏡では，静脈瘤はCb，F₂，L_m，RC（+），Lg（+）の所見であった。腹部CTでは門脈内に欠損を認め，肝門部門脈の周囲にCVTを認めた。また，肝左葉，尾状葉の肥大なく，肝表面は平滑で，肝硬変の所見は認めなかった（図4）。

昭和53年10月27日に食道噴門切除術施行し，術中測定した門脈圧で440mmH₂Oと上昇を認めた。術中門脈造影では，写真のごとく肝門部で門脈の狭窄を認めたが，内腔は平滑であった（図5）。術中肝硬変の所見はなく，肝生検組織でも，肝硬変の所見は認めなかった。

血管造影では，肝動脈には異常なく，肝硬変の所見も認めなかった。門脈本幹は完全閉塞し，肝門部に向かって著明な側副血行路の発達（CVT）を認めた（図6）。

以上より，厚生省の診断手引に従い²⁾，EHOと診断

した。治療はEISを2回施行し，退院とした。

III 考 案

EHOは，肝門部を含めた肝外門脈の閉塞を有し，門脈圧亢進を示す疾患をいう。原因が明らかでない一次的EHOと，基礎疾患のある二次的EHOとがあり，二次的EHOの原因としては肝硬変，IPH，腫瘍，胆嚢胆管炎，脾炎，開腹手術などがある²⁾。一次的EHOの原因は不明とされているが，現在最も考えられている原因として，主として肝外門脈の先天性あるいは後天性血栓形成がある。これにひきつづき血栓器質化の再開通，求肝性側副血行路の形成がみられる。これが本症に特徴的とされるCVTの本態であると考えられている⁴⁾。また，遠肝性側副血行路として食道静脈瘤が形成される。

一次的EHOの年間の罹病患者数は，40～60人程度と考えられ，小児期にみられる臍静脈感染に起因すると考えられる部分が減ることにより，今後減少傾向にあると思われる。逆に，二次的EHOの年間の罹病患者数は，300～400人程度と考えられるが，最も原因として頻度の高い悪性腫瘍が増えるため，今後増加傾向にあると思われる⁵⁾。

性比は全体では男女比1.8と男性に多く，年齢別にみると，男女とも40歳以上の年齢での患者割合が70%強である⁶⁾。

EHOの症状は門脈圧亢進症としての側副血行路形成（吐血，腹壁皮下静脈怒張など），脾腫，貧血があるが²⁾，これは本症に特徴的というわけではない。

肝機能は正常ないし軽度異常とされ，通常の生化学的肝機能検査では明らかな異常は認められない。しかし文献的には肝予備能をICG消失率（ICG_R），経口アンモニア負荷試験，血中側鎖型アミノ酸と芳香族アミノ酸のモル比BCAA/AAAなどを用いて正常値と比較すると，本症の肝予備能は有意に低下しており，IPH，肝硬変ほどではないが正常ではないとされる⁶⁾。またICGR15分値の異常がみられることが多く，ここに提示した2症例でもICGR15分値は，25.3%，17.4%と異常を認めた。これは巨大短絡を示すものであり，肝機能を反映していないと考えられる⁷⁾。

組織所見では肝硬変がなく，種々の程度の肝線維化がみられるが，IPHに比べ軽度である⁶⁾。本症例でも2例とも肝組織的にはほぼ正常であった。

本症の診断には血管造影が有用である。肝硬変と異なり，肝機能は比較的正常に保たれており，吐血を防

止しえればその予後はきわめて良好である。

したがって治療は食道静脈瘤破裂の予防が大切である。脾摘術のみでは術後の吐血率は80%以上と高く、現在では施行すべき手術ではないと考えられている⁹⁾。EISでは再出血率が高いので、外科的治療の術式としては原則として直達手術を行うべきである¹⁰⁾。しかし吻合に用いるべき血管が閉塞しておらず、シャント手術が可能であれば適応となる¹¹⁾。

本例では2例ともCVTと食道静脈瘤の両所見を認めた。2例目は小児期より脾腫を指摘されており、脾摘出術も行われている。小児期に発症していたEHOも考えられるが、13年前の手術時に門脈の狭窄を認め

たがCVTの形成は認められず、今回入院時に門脈本幹が完全閉塞し著明なCVTを形成していることより、この間にEHOが発症したと考えられる。

本2例は出生時に異常なく、また二次的な原因となる疾患のないこと、肝組織がほぼ正常であることより、先天的奇形による門脈狭窄があり、その部位を中心として血流の乱れが生じ、徐々に血栓を形成し、EHOを発症したと思われた。

IV 結 語

先天的奇形によるものと思われたEHOの2成人例を経験したので報告した。

文 献

- 1) 杉浦光雄, 二川俊二, 深沢正樹, 木下栄一, 榛沢 隆, 中西 亮, 西村泰彦: 門脈圧亢進に伴う病態の発生機序とその治療, 食道静脈瘤. 消化器外科, 9: 1377-1388, 1986
- 2) 肝外門脈閉塞症診断の手引. 厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班, 昭和63年度報告書, pp. 212-213, 1989
- 3) 日本門脈圧亢進症研究会: 食道静脈瘤内視鏡所見記載基準. 肝臓, 21: 779-783, 1980
- 4) 本名敏郎: 小児肝外門脈閉塞症の成因に関する臨床的ならびに実験的研究. 日小外会誌, 19: 649-666, 1983
- 5) 佐々木隆一郎, 市村尚二, 竹村洋典, 岩田弘敏: 疫学, 肝外門脈閉塞症. 肝胆膵, 22: 559-564, 1991
- 6) 大内清昭: 肝外門脈閉塞症における肝障害. 厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班, 昭和60年度報告書, pp. 232-234, 1986
- 7) 本名敏郎: 小児肝外門脈閉塞症の肝機能と生検肝組織像について. 厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班, 昭和59年度報告書, pp. 191-194, 1985
- 8) 本名敏郎: 概念, 肝外門脈閉塞症. 肝胆膵, 22: 529-533, 1991
- 9) Housetham, K. C. and Bowie, M. D.: Extrahepatic portal venous obstruction. A retrospective analysis. S Afr Med J, 64: 234-236, 1983
- 10) 小幡 裕: 肝外門脈閉塞症に対する治療方針. 厚生省特定疾患門脈血行異常症調査研究班, 平成2年度報告書, p. 272, 1991
- 11) 青木晴夫, 蓮見昭武: 門脈血行異常に対する外科的治療. 肝胆膵, 22: 647-656, 1991

(4. 3. 30 受稿)